

Année 1956

N° _____

196

T H E S E
pour le
DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'état)

Par

WIEME Jacques
Né le 29 Mai 1927, PARIS 14°
Externe des Hôpitaux

Présentée et soutenue publiquement le :

MALADIE DE TAKAYASHU

Amélioration partielle d'un cas sous
l'action de l'A.C.T.H. employé de
façon prolongée.

Président de Thèse : Professeur MOUQUIN

Editions A.G.E.M.P.

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du candidat : WIEME

Prénom : Jacques

Date de soutenance :

N° d'ordre :

1

WIEME Jacques
Maladie de TAKAYASHU
Amélioration partielle d'un
cas sous l'action de l'ACTH
employé de façon prolongée.
PARIS Dact. In 4° 25p.
Thèse Med. Paris 1956
N°
Ed. A.G.E.M.P. 1956

2

WIEME Jacques
Maladie de TAKAYASHU
Amélioration partielle d'un
cas sous l'action de l'ACTH
employé de façon prolongée.
PARIS Dact. In 4° 25p.
Thèse Med. Paris 1956
N°
Ed. A.G.E.M.P. 1956

3

WIEME Jacques
Maladie de TAKAYASHU
Amélioration partielle d'un
cas sous l'action de l'ACTH
employé de façon prolongée.
PARIS Dact. In 4° 25p.
Thèse Med. Paris 1956
N°
Ed. A.G.E.M.P. 1956

4

WIEME Jacques
Maladie de TAKAYASHU
Amélioration partielle d'un
cas sous l'action de l'ACTH
employé de façon prolongée.
PARIS Dact. In 4° 25p.
Thèse Med. Paris 1956
N°
Ed. A.G.E.M.P. 1956

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1956

N° _____

T H E S E
pour le
DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'état)

Par

WIEME Jacques
Né le 29 Mai 1927, PARIS 14°
Externe des Hôpitaux

Présentée et soutenue publiquement le :

MALADIE DE TAKAYASHU

Amélioration partielle d'un cas sous
l'action de l'A.C.T.H. employé de
façon prolongée.

Président de Thèse : Professeur MOUQUIN

Editions A.G.E.M.P.

DOYEN HONORAIRE :

M. BAUDOUIN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BAUDOUIN, BRINDEAU, CADENAT, CARNOT, CHABROL, CHEVASSU, CHIRAY
CLERC, DELBET, COUGEROT (H.), GUILLAIN, HARVIER, LAUBRY, LEMAITRE,
LEMIERRE, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MCCQUOT, MULON,
OLIVIER (E.), OMBREDANNE, SANNIE, SEZARY, TANON.

DOYEN Léon BINET
(membre de l'Institut)

ASSEESSEUR..... Jean VERNE

I - PROFESSEURS

Anatomic.....	CORDIER (C.)
Anatomic Pathologique.....	DELARUE (A.)
Bactériologie	GASTINEL (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports...	CHAULET-BERT (P.)
Biologie Médicale.....	VERNE (J.)
Cancérologie médicale et sociale.....	HUGUENIN (R.)
Carcinologie.....	OBERLING (C.)
Chimie médicale	N....
(Hôtel-Dieu.....	PROCCQ (P.)
Cliniques (Broussais.....	DE GAUDART-D'ALLAINES (F.)
Chirurgicales (Salpêtrière.....	MONDOR (H.)
(Cochin.....	QUENU (J.)
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique.....	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de cardiologie.....	DONZELOT (E.)
Clinique de Chirurgie infantile et d'orthopédie	FEVRE (M.)
Clinique de Chirurgie pleuro-pulmonaire.....	MONOD (R.)
Clinique de la tuberculose	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-chirurgie.....	PETIT-DUTAILLIS (D.)
Clinique de Puériculture.....	LELONG (M.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	DEGOS (R.)
Clinique des maladies du sang.....	CHEVALLIER (P.)
Clinique des maladies du système nerveux.....	ALAJOUANINE (T.)
Clinique des maladies des enfants.....	DEBRE (R.)
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale.....	DELAY (J.)
Clinique gynécologique.....	FUNCK-BRENTANO (P.)
(Hôtel-Dieu	BENARD (H.)
Cliniques (Bichat.....	LAROCHE (G.)
Médicales (Cochin.....	MOREAU (R.)
(Broussais.....	DE GENNES (L.)
Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique.....	JUSTIN-BESANCON (L.)
Clinique médicale propédeutique.....	PASTEUR-VALLÉRY-RADOT (L.)
Clinique Médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition.....	BOULIN (L.)

Clinique	(Tarnier.....)	LANTUEJOUL (I)
obstétricales	(Laudolocque.....)	LEVY-SOLAL (L)
	(Fort-Royal.....)	LACOMME (M)
Clinique ophtalmologique.....		VELTER (E)
Clinique oto-rhino-laryngologique.....		AUBIN (A)
Clinique physio-pathologique des problèmes alimentaires (chaire à titre personnel).....		RICHET (C)
Clinique psychiatrique infantile.....		HEUYER (C)
Clinique rhumatologique et sociale.....		COSTE (F)
Clinique sténatologique.....		DECHAUME (M)
Clinique thérapeutique chirurgicale.....		SENEQUE (J)
Clinique thérapeutique médicale.....		LEMAIRE (A)
Clinique urologique.....		FEY (B)
Embryologie.....		CIROUD (A)
Génétique		LAMY (M)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie.....		MOUQUIN (M)
Histologie.....		CHAMPY (C)
Hygiène et Clinique de première enfance.....		CATHALA (J)
Hygiène et Médecine préventive.....		JOANNON (C)
Médecine du travail.....		DESCILLE (H)
Médecine Légale.....		PUEDELIEVE (R)
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....		GAILLARD (H)
Pathologie chirurgicale.....		MENEGAUX (G)
Pathologie exotique		LAVIER (C)
Pathologie expérimentale et comparée		LENEGRE
Pathologie Humorale et immunologique expérimentale (Chaire à titre personnel)		MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale.....		BARIETY (M)
Pathologie et thérapeutique générales.....		GARCIN (J)
Pédiatrie sociale.....		MARIE (J)
Pharmacologie et matière médicale.....		HAZARD (R)
Physico-Chimie médicale (Chaire à titre personnel)		DOGNON (A)
Physiologie		BINET (L)
Physique médicale.....		STROHL (A)
Radiologie médicale		DESGREZ (H)
Technique chirurgicale.....		MOULONGUET (P)
Thérapeutique.....		TURPIN (R)

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES et AGREGES

Anatomie.....	(DEBEYRE J (DELMAS A Pr.s.ch.)
Anatomie Pathologique.....	(N... (GAUTHIER-VILLARS (Mlle P. Pr.s.ch.) (BUSSE F (GUYGOU C
Bactériologie	(FASQUELLE R (NEVOT A
Biologie Médicale.....	BOURLIERE F
Chimie Médicale.....	(ETTORI J Pr.s.ch. (JAYLE M.F. Pr.s.ch.) (SCHAPIRA G
Dermato-Syphiligraphie.....	DUPERRAT F
Histologie.....	BULLIARD H Pr.s.ch. (COUJARD R (N...

Hydrologie.....	DEBRAY O
Hygiène.....	BOYER J
	(DEPARIS M
Médecine Légale et du Travail.....	DEROBERT L
	(GAULTIER M
	(HADENCOUR A
Neuro-Chirurgie.....	DAVID M
Neurologie	DEZE (S. do)
Obstétrique.....	GRASSET J
	(LEPAGE F
	(MAYER M
	(MERCIER R
	(MORIN P
	(RAVINA J
	(VARANCOT J
Ophthalmologie.....	OFFRET G
	(DESVIGNES P
Orthopédie.....	
Oto-Rhino-Laryngologie.....	HALPHEN E Pr.s.ch
	(AUBRY M
	(MADURO R
Parasitologie.....	ERUMPT L
	(CHABAUD A
Pathologie chirurgicale.....	ABOULKER F
	(BAUMANN J
	(GOSSET J
	(HUGUIER J
	(LAURENCE G
	(LEGER L
	(LORTAT-JACOB J
	(OLIVIER Cl
	(PADOVANI P
	(POILLEUX M
	(ROUX M
	(RUDLER (J.C.)
	(VERNE (J.M.)
Pathologie expérimentale.....	N...
Pathologie Médicale.....	BERNARD J
	(BOUDIN G
	(CASTAIGNE P
	(COMTE M
	(DECOURT J
	(DOMART A
	(DREYFUS Gilbert
	(FAUVERT R
	(HAMBURGER J
	(KOURILSKI R
	(LAMOTTE M
	(LAROCHÉ C
	(MILLIEZ P
	(PEQUIGNOT H
	(PERRAULT M
	(RAMBERT P
	(THIEFFRY St
	(TURIAF J
Pédiatrie	JOSEPH R
	(LAPLANE R
	(N.....

Pharmacologie.....	LEVY Mlle J. Pr.s. ch. (CHEYMOL J.E. Pr.s. ch.)
Physiologie.....	BARGETON D. Pr.s. ch. (PARROT J.L.)
Physique Médicale.....	DJOURNO A. Pr.s. ch. (GOUZEROT L)
Pneumo-phthisiologie.....	KREIS B
Psychiâtrie.....	BARUK H
Psychiâtrie infantile.....	MICHAUX L
Stomatologie.....	CERNEA (CHAPUT Mme A)
Thérapeutique.....	PERRAULT (chargé de l'enseignement)
Urologie.....	KUSS R

III - PROFESSEURS HONORAIRES
ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE
pour le service des Examens.

MM. BRINDEAU (A) (Obstétrique), CATELLIER (J) (Clinique Chirurgicale),
LE LORIER V (Obstétrique), VAUBESCAL (R) (Obstétrique).

IV - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.

MM.

Clinique Chirurgicale.....	AMELINE A PATEL J SICARD A
Clinique Médicale.....	BROUET G CACHERA R HAGUENEAU M Pr.s. ch. MARCHAL G SOULIE E
Clinique Obstétricale.....	ECALLE G
Clinique Ophtalmologique.....	RENARD G
Clinique Urologique.....	COUVELAIRE R

Secrétaire Général de la Faculté.....	MOREL J
Secrétaire	Mlle CHAINTREUIL G

Conservateur, chargé de la direction.....	Docteur HAHN A
Conservateur.....	Mlle GOICHON
Bibliothécaires.....	Milles DUMAITRE P, LE NOIR G, LÉTIN F, QUIEVREUX E.

Par délibération en date du 9 Déc. 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leur auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

- A mes Parents et à ma Famille.

- A Monsieur le Professeur MOUQUIN

Médecin des Hôpitaux de Paris
Professeur de Clinique cardiologique à la
Faculté

qui a bien voulu me confier un sujet de
thèse et s'intéresser à mon travail

Avec mes sentiments les plus respectueux.

- A Monsieur le Docteur HATT

Médecin Assistant des Hôpitaux de Paris

En remerciement pour les conseils qu'il m'a
prodigués durant la préparation de ma thèse.

- A mes Maitres de la Faculté au cours de mes études.

MALADIE DE TAKAYASHU

Amélioration partielle d'un cas sous l'action de
l'ACTH employé de façon prolongée

- 1°) Définition et Généralités
- 2°) Historique
- 3°) Terrain
- 4°) Clinique
- 5°) Diagnostic
- 6°) Anatomie pathologique
- 7°) Etio-pathogénie
- 8°) Cas rapporté
- 9°) Conclusion

DEFINITION & GENERALITES

La maladie de TAKAYASHU, du nom de l'ophtalmologiste japonais qui l'a décrite pour la première fois en 1908, est une maladie rare.

" Il s'agit d'une thrombo-angéite des 3 troncs principaux de la crosse de l'aorte "

L'anatomie pathologique montre :

- Macroscopiquement : une sclérose localisée :

- a) aux premiers centimètres des 3 troncs artériels supra-aortiques.
- b) à la crosse de l'aorte au voisinage de ces troncs

- Microscopiquement : une panartérite (infiltration cellulaire avec atteinte prédominante de la média et de l'intima.

L'oblitération des 3 troncs supra-aortiques est soit incomplète soit complète en cas de thrombose surajoutée.

Les principaux signes cliniques de la maladie, à savoir les troubles de l'irrigation dans le territoire brachio-céphalique découlent des notions anatomiques.

Au niveau du membre supérieur ce qu'il y a de plus fréquent et de plus caractéristique c'est l'impossibilité de percevoir le pouls et de prendre la tension artérielle.

Deux autres signes sont le plus souvent trouvés :

- a) un souffle systolique de base qui serait la conséquence du développement de certaines artères superficielles de la région
- b) un syndrome infectieux (il est le plus souvent discret et n'est retrouvé qu'au début de la maladie.

"L'étiologie de la maladie est mystérieuse ; les lésions oculaires rappellent la tuberculose. Elle se rapproche cliniquement sinon par ses localisations de la périartérite noueuse et de l'artérite temporale et évoque une origine allergique".

Elle survient essentiellement chez les femmes jeunes et les premiers signes observés sont le plus souvent les signes oculaires.

Jusqu'à ces dernières années on ne connaissait aucun traitement efficace. L'intérêt de l'observation du service du Professeur MOUQUIN est de montrer une amélioration de la maladie et notamment des signes oculaires par l'ACTH.

HISTORIQUE

La maladie de TAKAYASHU a été décrite pour la première fois en 1908 par l'ophtalmologiste japonais du même nom.

Il s'agit d'une maladie rare. Actuellement il n'y a que 90 observations environ de publiées.

Elle répond à diverses autres terminologies :

Pulseless disease
Aortic arch syndrom
Syndrome d'oblitération des troncs supra-aortiques.

TAKAYASHU, en la décrivant pour la première fois avait constaté qu'il s'agissait d'une choroido-rétinite d'évolution grave se greffant sur une oblitération des artères brachio-céphaliques.

De 1908 à 1952, 57 autres cas ont été décrits au Japon.

Parmi ces cas, citons, par exemple :

- 2 observations en 1908 de K. OMISHI et de T. KAGOSHIMA
- 1 " en 1916 de M. KONDO
- 1 " en 1921 de M. NAKAJIMA

A cette date aucune observation n'avait été citée en dehors du territoire japonais

- 6 observations en 1948 de K. SHIMIZU
- 12 " en 1949 de T. DODO
- 11 " en 1950 de M. YANAGIDA

A partir de 1926, divers auteurs américains et européens publient certains cas.

- a) en 1926 Observation de HARBITZ & ROEDER. Il s'agit d'une femme de 37 ans ayant présenté successivement :
- Une parésie gauche et amaurose de l'oeil droit passagère
 - La cécité de l'oeil droit avec cataracte rapide de cet oeil
 - L'atrophie de l'hémiface droit
 - Des troubles psychiques
 - L'abolition des pouls radiaux

Le malade décède après 2 ictus successifs.

A l'autopsie on constate une sclérose artérielle des gros troncs de la crosse de l'aorte avec thrombose.

- b) en 1935 KIRSCHLEIN publie un cas "d'obstruction de l'artère innominée droite et de l'artère sous clavière gauche avec syncope orthostatique".
- c) en 1939 "ELLIOT-NEVILLE STONES décrivent un cas d'énervation sino-carotidienne bilatérale chez un malade ayant des syncopes et une anomalie vasculaire congénitale. Ils interprètent l'oblitération des carotides et des sous-clavières comme une anomalie des artères issues de la crosse de l'aorte."
- d) en 1942 "LEWIS et STOCK évoquent à l'origine de la maladie une fistule artério-veineuse de la base du cou sur la constatation d'un souffle continu à renforcement systolique perçu dans le triangle inter-cléidonastoidien.

Leur cas associait : des syncopes
une atrophie optique
une claudication intermittente des membres supérieurs
une absence des pouls carotidiens et radiaux.

Ce cas rentre donc bien dans le cadre de l'affection."

- c) en 1946 A.G. FROVIG d'OSLO publie un cas de thrombose des carotides primitives.

Il s'agit d'une femme de 21 ans présentant :

- des manifestations neurologiques bilatérales par atteinte des hémisphères cérébraux
- l'impossibilité de sentir le pouls des artères des bras et des tempes
- à l'artériographie cérébrale oblitération des 2 carotides primitives.

L'examen histologique d'un petit fragment de carotide droite montre l'atteinte de la média et intima.

- f) en 1946 Observation de MARINESCO et KREINDLER :

La malade est une femme de 30 ans, présentant

- de la céphalée et une baisse intermittente de la vue, surtout à gauche
- des crises comitiales (une hémiplégie gauche non régressive a succédé à une des crises)
- l'absence de pulsations carotidiennes et radiales.

La malade meurt dans un tableau de cachexie.

A l'autopsie on constate une oblitération des 3 troncs supra-aortiques.

Les auteurs évoquent le rôle des sinus carotidiens dans la genèse des troubles épileptiques.

- g) en 1948 MASPERIOL et TAPSA publient un cas très voisin du précédent.

Il s'agit d'une jeune fille de 23 ans ayant présenté successivement :

- une ulcération de la cloison osseuse du nez
- une hémiplégie gauche non régressive
- de la fièvre
- un pouls non perceptible aux artères radiales et humérales avec tension artérielle imprenable.

La malade meurt par suite de l'aggravation des troubles neurologiques :

Diplégie bucco-facio-pharyngée
Apparition de signes pyramidaux à droite.

A l'autopsie : sclérose des gros troncs artériels supra-aortiques avec atteinte élective de la média et de l'intima à l'examen microscopique.

Ce dernier cas présente la plupart des signes de la maladie de TAKAYASHU, mais on note durant toute l'évolution (comme dans le cas précédent) l'absence de troubles oculaires.

h) en 1952 Observation de GRADAT et MOREAU. Il s'agit d'un homme de 56 ans chez lequel on note :

- l'impossibilité de prendre le pouls au membre supérieur
- des crises syncopales avec convulsions généralisées
- une cécité complète, d'abord à gauche puis à droite
- une atrophie des muscles de la face

i) en 1952 Observation de WILLIAMS C. CACCAMISE et John F. WHITMAN. Il s'agit d'une jeune femme de 19 ans. On note au début des épisodes passagers de syncopes et de pertes de la vue, puis perte définitive de la vision de l'œil droit en 24 heures et de l'œil gauche progressivement, disparition des pulsations des artères radiales, cubitales, temporales et carotides et syncopes lors des changements de position.

j) en Mars 1953

Observation de NELSON W. BARKER et JESSE E. EDWARD. Il s'agit d'une femme de 64 ans admise à l'hôpital car elle présente une dyspnée importante, des douleurs rétrosternales et une atteinte marquée de l'état général.

La dyspnée et le syndrome douloureux existaient depuis un an.

A son examen, on constate l'impossibilité :

- a) de prendre la tension artérielle au membre supérieur

b) de prendre les artères radiales, cubitales, humérales et axillaires.

Deux jours après son arrivée son état s'aggrave subitement, la dyspnée et la douleur s'exagèrent. Un électrocardiogramme affirme l'existence d'un infarctus sous-endocardique du ventricule gauche.

La malade devient comateuse et décède dans les 24 heures.

A l'autopsie on constate des lésions anatomiques typiques de la maladie de TAKAYASHU. Mais, en plus, la sclérose avait atteint l'aorte au niveau des coronaires.

k) en 1955 Observations rapportées au Congrès Médical d'Alger par les Professeurs WERTHEIMER, SANTIY et FROMENT.

Ces auteurs rapportent l'observation d'une jeune fille dont les premiers troubles remontent à l'âge de 13 ans.

Chez cette malade, on note d'abord une claudication intermittente des membres inférieurs, un pouls presque imperceptible à ce niveau, un indice oscillométrique très faible, un souffle fémoral gauche avec développement du réseau artériel superficiel de la région et l'artériographie montre un épaississement des artères iliaque externe droite et fémorale commune gauche.

A 16 ans apparition d'une claudication intermittente des bras ; les artères ne sont plus perceptibles, la tension artérielle est imprévisible et l'indice oscillométrique est très faible.

"L'artériographie par voie carotidienne montre des carotides apparaissant normales, mais naissant vraisemblablement d'un tronc commun. Il n'y a pas d'image sous-clavières droites et, à gauche de l'aorte thoracique, immédiatement en aval du tronc commun, naît un vaisseau visible sur un centimètre qui est vraisemblablement l'amorce de la sous-clavière gauche."

Ces mêmes auteurs rapportent également le cas d'une femme de 39 ans qui présente un syndrome semblable, avec atteinte successive :

- a) du réseau carotidien
- b) des membres supérieur et inférieur droits
- c) des artères coronaires

Mais cette femme était primitivement hypertendue.

1) FREDERICO MADEIRA, ROCHA DA SILVA et GULMARES AMORI (Lisbonne) : ces auteurs rapportent deux observations de maladie de TAKAYASHU :

1er cas :

Il s'agit d'un homme de 54 ans qui a présenté successivement :

- des fourmillements et des tremblements au niveau du membre inférieur, avec difficulté à la marche
- des douleurs oculaires avec diminution de l'acuité visuelle
- une hémiparésie droite
- des douleurs gastriques et abdominales

À l'examen, on constate l'absence de pouls au niveau du membre inférieur droit et de la carotide droite.

8ème cas :

" Il s'agit d'une femme de 46 ans chez qui, à l'occasion d'un traumatisme oculaire, on constate l'absence de pouls radial et huméral bilatéral."

TERRAIN

Il s'agit, dans la majorité des cas de femmes jeunes. Sur 44 observations japonaises où l'âge et le sexe du malade sont précisés, il s'agit :

- dans 5 cas : d'un homme
- dans 4 cas : de femmes de plus de 30 ans
- dans 1 cas : d'une femme de 30 ans
- dans 34 cas : de femmes de moins de 30 ans

Le petit nombre d'observations extra-japonaises semble indiquer la même proportion.

CLINIQUE

Les troubles de l'irrigation dans le territoire brachio-céphalique dominent le tableau clinique de la maladie.

Troubles au niveau du membre supérieur

L'absence de perception du pouls ou la perception plus faible que normalement au niveau des artères axillaires, humérales, radiales et cubitales et l'impossibilité de prendre la tension artérielle au niveau de ce membre sont les signes les plus importants.

Dans toutes les observations extra-japonaises rapportées ci-dessus, ils ne manquent dans aucun cas.

Ils ne semblent pas marquer le début de la maladie, les signes oculaires étant fréquemment les premiers, mais ils apparaissent toujours au cours de l'évolution.

Il n'y a que dans l'observation de KIRSCHLEIN (1935), la 2ème observation du Professeur FROMENT (1955) et la première observation des auteurs mexicains que ces signes n'apparaissent qu'à un bras.

Au niveau du membre supérieur, on note également :

- a) des fourmillements et des engourdissements
- b) une claudication intermittente des 2 bras (la claudication est rapportée dans deux observations ci-dessus).

Troubles de l'irrigation cérébrale

"Les lésions choroido-rétiniennes sont les plus fréquentes. Elles se caractérisent par une vaso-constriction des artères rétiniennes, une dilatation des veines avec rétinite proliférante, une atrophie de l'iris prédisposant au glaucome à la cataracte et aux opacités cornéennes."

Elles sont ainsi très graves, la cécité totale étant leur aboutissement habituel. Elles marquent fréquemment le début de la maladie, mais, contrairement à la disparition du pouls au membre supérieur, on ne les trouve pas dans tous les cas.

Dans le territoire céphalique, on note également :

- a) de la céphalée
- b) des troubles cérébraux divers : simple affectivité,

éclipse cérébrale et même hémiplegie non régressive (deux hémiplegies non régressives ont été trouvées dans deux observations ci-dessus)

c) des troubles trophiques divers :

- ulcération et même perforation de la cloison nasale
- ulcération de la voute du palais
- ulcération de la conque de l'oreille externe
- atrophie des muscles de la face

L'absence de perception du pouls au niveau des carotides ou la diminution de celui-ci est aussi un signe d'ischémie brachio-céphalique.

Autres signes habituels

Syndrome infectieux : il est le plus souvent discret, consistant en une élévation modérée de la température et une augmentation de la vitesse de sédimentation.

Ce syndrome est pratiquement toujours retrouvé et il s'observe surtout au début de l'évolution.

Syndrome stéthacoustique : on note un souffle systolique ou continu à renforcement systolique, siégeant à la base du cou et une dilatation des artères superficielles de la région, ce dernier signe expliquant le premier.

Il est à remarquer que, dans l'observation atypique du Professeur FROMENT, avec troubles de l'irrigation du membre inférieur, on avait noté un souffle fémoral et iliaque avec dilatation des artères et superficielles de la région.

Syncopes : Elles seraient dues à l'hyperréflexivité des sinus carotidiens ; elles s'observent surtout lors des changements de position des malades et on les note dans un quart environ des cas.

"En outre, on rencontre, dans un certain nombre de cas, un syndrome d'hypertension relative au membre inférieur."

Signes atypiques

Dans un petit nombre d'observations, il existe un syndrome coronarien avec, cliniquement, douleur angineuse et à l'électrocardiogramme signe d'ischémie et de nécrose (observation de NELSON W. BARKER et JESSE E. EDWARD et observations du Professeur FROMENT).

La vérification anatomique de l'observation américaine montre qu'il s'agit alors de l'atteinte de la crosse de l'aorte, au niveau de l'orifice des coronaires par le processus pathologique habituel de la maladie.

Les observations du Professeur FROMENT montrent d'autres signes inhabituels :

- a) une claudication intermittente au niveau du membre inférieur
- b) l'impossibilité de percevoir le pouls et de prendre la tension artérielle à ce niveau

Ce sont, en somme, transposés au niveau du membre inférieur les signes habituels de la maladie de TAKAYASHU, au niveau du membre supérieur.

Dans une de ces observations l'artériographie pratiquée par voie fémorale montre une obstruction partielle des artères iliaque externe droite et fémorale commune gauche.

Traitement

Divers traitements ont été proposés : les vaso-dilatateurs, les anticoagulants, l'ACTH et la Cortisone, les infiltrations stellaires et même des interventions chirurgicales.

Jusqu'à l'observation rapportée plus loin, aucun d'eux n'avait donné le moindre résultat.

DIAGNOSTIC

1°) DIAGNOSTIC POSITIF

Il est difficile étant donné l'extrême rareté de la maladie. On ne pensera pas à un tel diagnostic devant des lésions choroïdo-rétiniennes d'aspect tuberculeux ou des ulcérations de la cloison nasale, ou une claudication intermittente des bras.

Encore moins évocateur est l'existence d'un ramolissement cérébral, d'une syncope ou d'un syndrome infectieux.

L'abolition des pulsations radiales, humérales et axillaires, surtout chez un sujet jeune, l'impossibilité de prendre la tension artérielle au membre supérieur sont des signes beaucoup plus intéressants pour le diagnostic.

Ces derniers signes, associés à des lésions choroido-rétiniennes sont évocateurs de la maladie de TAKAYASHU.

L'artériographie, pratiquée alors en montrant une sclérose localisée aux premiers centimètres des trois troncs artériels supraaortiques, permet de faire le diagnostic.

2°) DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Bien fréquemment, au début de la maladie de TAKAYASHU, on évoque un autre diagnostic

1 - Affection congénitale :

a) canal artériel

b) sténose ischémique

Dans la sténose ischémique les modifications rencontrées à la palpation des grosses artères sont inverses de celles de la maladie de TAKAYASHU

2 - Affection syphilitique de la crosse de l'aorte

3 - Artério-sclérose trombosante banale localisée aux artères brachio-céphaliques.

Son tableau clinique se rapproche beaucoup de celui de la maladie de TAKAYASHU :

- Claudication intermittente des 2 bras

- Impossibilité de prendre le pouls et la tension artérielle au membre supérieur.

L'artériographie permettra de faire le diagnostic en localisant de façon exacte le siège de la sclérose.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Elle se caractérise, comme déjà dit :

Par une sclérose localisée aux premiers centimètres du tronc artériel brachio-céphalique de la carotide gauche

et la sous-clavière gauche et à la crosse de l'aorte au voisinage de ces 3 troncs.

Au point de vue microscopique, il s'agit d'une panartérite avec infiltration cellulaire, la média et l'intima étant les deux tuniques les plus atteintes.

L'autopsie des quelques malades décédés montre que la crosse de l'aorte au niveau de l'origine des 3 troncs artériels est englobée dans un tissu dur au toucher, évoquant dans certains cas l'aspect d'une tumeur. Cet aspect s'étend à la première partie des 3 troncs artériels ci-dessus désignés mais, par ailleurs, respecte les autres vaisseaux du thorax et les parties ascendantes et descendantes de la crosse de l'aorte.

En incisant la paroi des gros vaisseaux on constate qu'il existe fréquemment des trombus réduisant à néant la lumière artérielle.

L'examen microscopique montre que l'endartère n'est pas atteinte.

Par contre, les autres tuniques présentent de nombreuses modifications :

L'adventice est le siège d'une certaine infiltration cellulaire, mais les lésions prédominent sur la média et l'intima :

- l'intima est très hypertrophiée
- la média est le siège d'une infiltration cellulaire importante faite en majeure partie de lymphocytes et de macrophages, mais on retrouve, dans un certain nombre de cas des cellules géantes et des polynucléaires. Son tissu élastique est partiellement dissocié par cette infiltration.

Signes négatifs : au niveau de ces parois, on ne retrouve pas d'images de lésions tuberculeuses.

Quant au trombus, il s'agit parfois d'un trombus ancien, avec existence de néo-vaisseaux ou d'un trombus en voie de formation. Parfois même on ne trouve aucune trace de trombus.

Etant donné les caractères du trombus d'une part et les importantes modifications de la paroi artérielle d'autre part, on peut supposer que l'artérite est primitive et la thrombose secondaire.

Dans quelques rares cas les lésions de sclérose ne sont plus si localisées. Dans l'observation de NELSON, BARKER & JESSE EDWARDS la sclérose atteignait, au niveau de la portion ascendante de l'aorte, l'orifice des artères coronaires.

Une telle localisation a entraîné un infarctus sous-endocardique du ventricule gauche et l'exitus.

Les observations de FROMENT qui montrent un syndrome coronarien permettent de supposer qu'il s'agit de la même localisation à l'orifice des artères coronaires.

Une de ces observations montre un siège encore plus particulier de la sclérose : l'artère iliaque externe droite et la fémorale commune à gauche (ce résultat étant obtenu par artériographie rétrograde par voie fémorale).

Conséquences anatomiques de l'obstruction des 3 troncs artériels supra-aortiques.

Cette obstruction entraîne une dilatation de certaines artères superficielles de la région du cou, pour permettre à une certaine quantité de sang d'irriguer le territoire brachio-céphalique.

Malgré cette circulation collatérale, la diminution du débit sanguin dans ce territoire est très importante et ce dernier signe entraîne une hypoplasie des artères de la région (constation faite dans l'observation de GRADT et MOREAU), et l'observation rapportée plus loin montrera une hypoplasie d'une artériole de la radiale.

En résumé, ce que l'anatomie pathologique nous montre de plus intéressant, ce sont les modifications des parois artérielles qui rapprochent cette maladie de la périartérite noueuse et de l'artérite temporale, comme on va le voir au chapitre de l'étiopathogénie.

ETIO-PATHOGENIE

L'Etiologie est mystérieuse.

Devant la présence du souffle systolique de base certains auteurs ont évoqué l'origine congénitale.

Les artériographies et les quelques vérifications anatomiques semblent infirmer cette hypothèse.

D'autres auteurs ont pensé à l'origine tuberculeuse devant l'aspect des lésions choroido-rétiniennes et l'existence dans les antécédents des malades de manifestations tuberculeuses.

Ces dernières n'ont été retrouvées que dans un certain nombre d'observations et semblent être des coïncidences et, quant aux lésions choroido-rétiniennes, ni l'histologie ni la bactériologie n'ont apporté de preuves de leur origine tuberculeuse. Et l'on a vu, au chapitre de l'anatomie pathologique que ces mêmes examens pratiqués au niveau de la paroi des vaisseaux supra-aortiques ont également infirmé une telle origine.

Une troisième théorie évoque l'origine allergique. Elle repose sur les rapports de la maladie avec la périartérite noueuse et l'artérite temporale.

1°) RAPPORTS AVEC LA PERIARTERITE NOUEUSE

Cette dernière et la maladie de TAKAYASHU sont, certes, deux maladies bien différentes. La périartérite noueuse touche les petites artères ; la maladie de TAKAYASHU atteint de gros troncs artériels.

L'absence de pouls radial et l'impossibilité de prendre la tension artérielle au membre supérieur - signes fondamentaux de la maladie de TAKAYASHU - sont absents de la périartérite noueuse, mais de nombreux signes les rapprochent :

- 1 - le terrain (il s'agit dans les deux cas en majorité de femmes jeunes.
- 2 - les signes généraux :
 - a) fièvre irrégulière
 - b) augmentation de la vitesse de sédimentation
- 3 - les troubles trophiques (perte de substance au niveau de la cloison nasale, du voile du palais et de la conque de l'oreille externe)
- 4 - et surtout l'anatomie pathologique (on note dans ces deux affections une infiltration colululaire avec atteinte de l'adventice de la média et de l'intima. Néanmoins, dans la Périartérite noueuse, l'adventice est la tunique la plus touchée, ce qui est le contraire de ce que l'on observe dans la maladie de TAKAYASHU.

2°) RAPPORTS AVEC L'ARTÉRITE TEMPORALE

Le siège de cette maladie (son lieu de prédilection est le territoire de la carotide externe) et son terrain (elle survient le plus souvent chez des sujets âgés) l'opposent à la maladie de TAKAYASHU.

Mais l'anatomie pathologique rapproche ces deux affections. En effet, l'artérite temporale est également une panartérite (infiltration cellulaire, atteinte de l'adventice de la média et de l'intima) avec thrombose secondaire.

Mais certains détails histologiques sont différents de ceux de la maladie de TAKAYASHU :

- a) l'atteinte, au début, est localisée au niveau de l'adventice
- b) parmi les cellules infiltrant la média, on rencontre plus souvent des cellules géantes
- c) la thrombose ne se voit que sur les petits vaisseaux

En résumé :

Malgré les caractères opposant la maladie de TAKAYASHU à la périartérite noueuse et à l'artérite temporale des trois théories évoquées, la théorie allergique semble la plus séduisante, et l'observation du Professeur MOUQUIN - que l'on va maintenant rapporter - semble ajouter un nouvel argument à celle-ci, en montrant une amélioration des signes oculaires sous l'action de l'ACTH.

CAS OBSERVE DANS LE SERVICE DU PROFESSEUR MOUQUIN

Madame U... née en 1924 est mariée et mère d'un enfant de 4 ans.

Antécédents de la maladie

L'interrogatoire apprend que la malade a présenté :

- 1°) une fièvre typhoïde à l'âge de 13 ans
- 2°) une pleurésie (dont l'étiologie ne peut être précisée) à l'âge de 18 ans
- 3°) des règles irrégulières avec pertes blanches

Par ailleurs aucune autre maladie en dehors de rhinopharyngite.

Elle accouche en Janvier 1951 d'un fils né à terme et bien portant.

- Sa mère est bien portante.
- Son père est décédé d'un cancer.
- Ses frères et sœurs sont bien portants.
- Son fils est bien portant.

Histoire de la maladie :

"En Mars 1951 elle consulte le Professeur agrégé DESVIGNES parce qu'elle souffre de troubles visuels sous forme d'une baisse de l'acuité visuelle localisée à droite, avec scotome central.

L'examen du Professeur DESVIGNES montre :

- un oeil gauche indemne
- au niveau de l'oeil droit de vastes placards rétinien blancs, localisés dans le voisinage de la papille avec une hémorragie le long de la macula
- On note, en outre, une baisse notable, mais non retenue alors, de la tension artérielle rétinienne.
- A cette date, l'état général de la malade est assez satisfaisant, bien qu'on note une élévation de la température tous les soirs.

L'association de lésions choroïdo-rétiniennes
de fièvre
d'antécédents de pleurésie

chez une jeune femme allaitant son enfant fait penser à une étiologie tuberculeuse et la malade est hospitalisée à l'Hôtel-Dieu pour suivre un traitement antibiotique.

Elle passe 45 jours à l'Hôtel-Dieu où elle subit un traitement associant :

- PAS par voie générale
- Streptomisine en injections sous-conjonctivales

Malgré ce traitement, les placards choroïdiens s'étendent à toute la chorio-rétine. Il apparaît un décollement de la rétine et la perte de l'oeil est définitive".

" Elle part à la montagne pour 3 mois.

En Juillet 1951 apparaît pour la première fois des fourmillements dans les avant-bras et la main. "

L'examen objectif montre l'absence de troubles de la sensibilité et une force musculaire normale

"Mais il est impossible de percevoir le pouls aux artères radiales, la tension artérielle est imprégnable et l'indice oscillométrique est très faible : 1/10ème.

Par ailleurs, les fémorales sont normalement palpables, la tension artérielle et l'indice oscillométrique sont normaux aux membres inférieurs.

En Octobre 1954, apparition des premiers troubles visuels de l'œil gauche.

- baisse brutale de l'acuité visuelle et scotome central.

L'examen du Docteur DESVIGNES est le suivant :

- dilatation de la veine temporale inférieure avec infiltration oedémateuse dans le voisinage et fines hémorragies.
- cet aspect évoque une thrombose veineuse incomplète
- Après une dizaine de jours : régression des symptômes et amélioration de la vision.
- Quelques jours plus tard ces phénomènes se reproduisent soit sur la même veine, soit sur une autre veine.

Toutes les veines rétiniques sont ainsi touchées successivement. Il en résulte une atteinte du tissu rétinien lui-même avec prolifération conjonctivale réalisant ce qu'on appelle une rétinite proliférante. "

La malade entre dans le Service du Professeur MOUQUIN le 17 Juin 1955.

Examen de la malade fin Juin 1955

Il s'agit d'une femme de 31 ans, à l'état général satisfaisant, bien qu'elle soit assez maigre et qu'elle présente un fébricule à 38°.

- Examen cardio-vasculaire : à l'auscultation du cœur, on note un souffle systolique de base intense, rapoux, irradiant vers les vaisseaux du cou, l'irradiation à droite étant plus intense qu'à gauche.

On note, en outre, quelques extra-systoles.

Les carotides externes et primitives sont faiblement palpables.

Il est absolument impossible de percevoir la moindre palpation au niveau des artères radiales cubitales, humérales et axillaires.

"La tension artérielle est imprenable
L'indice oscillométrique est très faible $1/2$ à $3/4$
Les artères fémorales sont normalement battantes
L'indice oscillométrique au membre inférieur est de $3 \frac{1}{2}$ et l'on note une hypertension à $20/10$
Le test d'Allen d'ischémie provoquée de la main par compression digitale des artères radiales et cubitales montre que les artères comprimées sont fonctionnelles l'une et l'autre, mais faiblement."

- Examen oculaire : La malade est complètement aveugle de l'œil droit et l'acuité visuelle à gauche est très mauvaise : $2/10$.

- Le reste de l'examen clinique montre :

- des poumons qui sonnent, vibrent et respirent normalement
- un foie et une rate normaux
- des aires ganglionnaires normales
- L'examen neurologique est négatif
- L'examen de l'arbre urinaire montre un pôle inférieur du rein droit perceptible.

Chez cette malade, on pratique de nombreux examens complémentaires :

- 1°) un électrocardiogramme ne montre aucune anomalie
- 2°) la radiographie du thorax montre un cœur de taille et de forme normales
- 3°) "l'enregistrement piézographique est impossible au niveau des sous-clavières axillaires et humérales ; il donne une courbe sensiblement normale au niveau des deux carotides et des deux fémorales.
- 4°) l'artériographie pratiquée le 22 Juillet 1955 par cathérisme rétrograde de l'aorte à partir de la fémorale (Docteurs CHARTRAIN & ROBERT) montre que les deux artères carotides primitives s'opacifient"

" mais qu'aucune des deux artères sous-clavières ne s'opacifient, le rétablissement de la circulation vers les axillaires se faisant par le jeu d'une circulation périscapulaire et intercostale supérieure.

La crosse aortique ne paraît elle-même avoir aucune modification importante.

L'artériographie n'a pas été bien supportée (crise d'épilepsie généralisée en fin d'injection), ce qui a empêché de préciser les oblitérations artérielles par une angio-cardiographie.

5°) Un fond d'oeil

A droite cataracte d'aspect pathologique et réduisant à zéro l'acuité visuelle.

A gauche une curieuse atteinte rétinienne où un oedème blanchâtre déborde largement la papille sur laquelle les vaisseaux semblent peu visibles et très rétrécis. Par ailleurs, en dehors de l'oedème, on remarque des taches blanchâtres plus ou moins larges.

La pression artérielle rétinienne est inférieure à 80.

6°) Une biopsie est faite le 12 Août 1955 au niveau de l'avant-bras gauche.

Sous l'incision, l'artère radiale paraît normalement perméable et légèrement battante et l'on prélève un fragment de muscle et une petite branche collatérale de la radiale.

Le compte-rendu du Docteur TOURNEUR montre :

- Le premier fragment musculaire est fait de muscle strié normal
- Le deuxième fragment est une minuscule artériole musculaire cerclée de sclérose inflammatoire.

Devant ce résultat, on évoque l'hypothèse d'une hypoplasie.

7°) Divers examens humoraux

- Globules rouges 4.260.000
avec un taux d'hémoglobine à 80%
- Globules blancs 6.600
avec 63% de polynucléaire neutrophile
3% de Eosinophile
2% de Monocytes
32% de Lymphocytes

- "
- Urée sanguine 0,35
 - Vitesse de sédimentation : 15-20-23-32
 - Les réactions de Wassermann et Klein sont négatives.
 - L'électrophorèse des protéines sériques montre une augmentation des deux globulines
 - L'agglutination des Rickettsies (réaction faite à l'Institut Pasteur le 7 Juillet 1955) est négative pour les réactions : épidémique
murique
boutonneuse
fièvre de QUEENSLAND"

EN RESUME

"Chez cette malade deux faits dominent l'examen :

- 1°) Une atteinte oculaire bilatérale
- 2°) Un syndrome d'oblitération artérielle "

Comme cette malade présente, en outre :

- un souffle systolique de base
- de la fièvre (tout au moins au début de l'évolution)

on peut dire qu'il s'agit d'un cas typique de maladie de TAKAYASHU, d'autant plus que les signes oculaires ont commencé les premiers.

TRAITEMENT

"Le 27 Juillet 1955, la malade est mise à un traitement par l'ACTH sous forme de 25 mgrs puis 50 mgrs par jour, en perfusion intraveineuse lente dans du sérum glucosé."

EVOLUTION DE LA MALADIE sous l'action du traitement par l'ACTH d'Août à Octobre

"Le 6 Août, l'état du fond d'ocil s'est légèrement modifié ; les zones d'œdème péripapillaire qui étaient uniformes se sont contractées et forment, par endroits, des exudés.

Dans la région temporale inférieure, le large placard persiste et il est entouré de petites dilatations vasculaires d'aspect kystique et en un point de petits vaisseaux néoformés.

L'amélioration de la vision est manifeste."

A cette date, la malade quitte le service avec, comme traitement, de l'ACTH retard en piqûres intramusculaires (25 mgrs par jour)

"Le 9 Septembre, le traitement par l'ACTH étant poursuivi, l'amélioration de la vision de l'œil gauche est nette, se traduisant objectivement par une acuité visuelle à 4/10 et, pour la malade, par la possibilité de se conduire seule dans la rue et de faire de la couture et du tricot.

L'ACTH est continué ; on y ajoute un traitement anticoagulant associant une petite dose de phényl indane-dione et une injection, tous les 2 jours, d'héparine 25 mgrs. "

La malade effectue un nouveau séjour du 10 Octobre au 18 Novembre 1955 dans le Service du Professeur MOUQUIN

La malade est hospitalisée d'urgence le 10 Octobre pour une céphalée d'apparition brutale.

Il s'agit de douleurs véritablement atroces

- prédominant dans la région occipitale
- de caractère pulsatile
- s'accompagnant de vomissements
- mais absence de fièvre

A l'examen, on constate un certain degré de raideur méningée et on suspecte une hémorragie méningée, d'autant plus que la malade a pris régulièrement son Pindione. Mais tous les signes disparaissent le lendemain, faisant rejeter cette hypothèse.

Après une rémission de 24 heures, les signes d'hypertension intracrânienne réapparaissent, la malade est mise à une perfusion de sérum glucosé légèrement hypertonique associé à l'héparine.

On note une nette amélioration pendant 24 heures, mais la céphalée réapparaît ensuite. Cette céphalée va persister durant 3 semaines environ, prédominant les derniers jours, surtout la nuit, et nécessitant des injections intramusculaires de Dolosal.

Après le 1er Novembre, la malade ne présentera plus que des épisodes fugaces de céphalée.

EVOLUTION DES PRINCIPAUX SIGNES DE LA MALADIE

Le 15 Octobre, réapparition du pouls radial. Mais celui-ci est très faible, très difficile à percevoir. Il n'augmentera pas d'amplitude au cours des examens successifs et ne sera pas retrouvé toutes les fois.

Par ailleurs, pas de modifications à la palpation des autres artères (carotide, aorte abdominale et fémorale).

Le souffle systolique diminue d'intensité parallèlement à la réapparition du pouls radial.

La tension artérielle au membre inférieur est de 19/6 à son arrivée ; elle descend à 12,5/8 le 8 Novembre, pour remonter à 18/10 le 18 Novembre.

Les examens du fond d'œil montrent une diminution des placards chorio-rétiniens par rapport au 1er séjour, mais il apparaît parfois subitement une augmentation de l'œdème et l'acuité visuelle de l'œil gauche est très médiocre, oscillant autour de 8/10.

Au début de son séjour, le caractère pulsatile de la céphalée associée à une diminution du souffle systolique (cette diminution étant probablement due à une circulation collatérale moins active) et à la réapparition du pouls radial évoque l'hypothèse d'une reperméabilisation partielle dans le territoire brachio-céphalique.

Dans la seconde moitié de son séjour, on constate un rapport entre la réapparition du pouls radial, des épisodes de céphalée brusque et l'augmentation de la tension artérielle au membre inférieur.

Selon toute vraisemblance, l'ACTH augmente la tension artérielle et ce dernier signe a comme conséquence un meilleur fonctionnement des artères atrésiées.

La question que l'on est amené à formuler est la suivante :

- l'ACTH agit-il de façon empirique ?
- l'ACTH agit-il au contraire car il s'agit d'une maladie allergique ?

C'est ce que l'on envisagera au terme de la conclusion.

C O N C L U S I O N

La maladie de TAKAYASHU, maladie très rare, frappant principalement les femmes jeunes, n'en est pas moins une maladie bien définie, car elle repose sur un substratum anatomique indiscutable :

- la sclérose à l'origine des 3 troncs artériels supra-aortiques.

La clinique en est bien connue, les quatre signes principaux étant

- 1) l'absence de perception du pouls au membre supérieur avec, comme conséquence, l'impossibilité de prendre la tension artérielle à ce niveau
- 2) les lésions choroïdo-rétiniennes
- 3) le souffle de base
- 4) le syndrome infectieux

Cette maladie n'est pas très grave au point de vue vital ; néanmoins, les cas rapportés ci-dessus ont montré deux causes possibles de mort :

- 1) une ischémie très importante dans le territoire cérébral entraînant un ramollissement cérébral
- a) un infarctus du myocarde lorsque la sclérose atteint l'origine des artères coronaires.

Le pronostic fonctionnel est très sévère, car la cécité complète est l'évolution normale des lésions oculaires.

La pathogénie est encore discutée, mais l'origine allergique est la plus probable.

Jusqu'à ces dernières années, les divers traitements proposés étaient restés inefficaces. L'intérêt de l'observation rapportée ci-dessus est d'avoir montré une amélioration de la maladie sous l'action de l'ACTH, employé de façon prolongée.

Ce médicament agit-il par l'intermédiaire de l'hypertension qu'il provoque, celle-ci permettant à une quantité plus importante de sang de franchir la barrière des vaisseaux atrésiés ?

Ce médicament agit-il au contraire parce que la maladie de TAKAYASHU serait une affection allergique ?

CONCLUSION (suite)

La réapparition du pouls radial et la diminution du souffle systolique, coïncidant avec l'augmentation de la tension artérielle plaident en faveur de la première hypothèse.

Les rapports, au point de vue anatomic pathologique de la maladie avec la périartérite noueuse et l'artérite temporale, ainsi que l'amélioration nette de la vision après quelques semaines de traitement, sont, par contre, en faveur de la deuxième hypothèse.

Les deux hypothèses ci-dessus envisagées sont donc partiellement exactes.

L'ACTH agissant ainsi, non seulement de façon empirique, mais aussi directement sur la paroi des vaisseaux, on peut espérer que la thérapeutique appliquée dès le début de l'affection entraînerait une régression plus nette que dans l'observation étudiée ci-dessus.

Vu, le Président de Thèse:

Professeur MOUQUIN

Vu, Le Doyen de la Faculté
de Médecine de Paris :

Professeur L.BINET

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. SARRAILH

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - MARINESCO (G.) et KREINDLER (A.) :

Oblitération progressive et complète des deux carotides primitives gauches.

La Presse Médicale 42,833, 1936

- 2 - ELLIOTT (A.H.), USSHER (N.T.) et STONE (C.S.) :

Bilatéral Carotid sinus denervation in a patient having syncopal attacks and congenital vascular anomaly

Am Heart Jour 17, 69, 1939

- 3 - KOURTAS (D.) et DJACOS(C.) :

Réflexivité exagérée du sinus carotidien avec accès épileptiques et spasmes des artères rétiniennes dans un cas d'oblitération lente des carotides et des sous-clavières

Annales d'oculistique
177, 161, 1941

- 4 - AGGELER (P.M.), LUCIA (S.P.) and THOMPSON (J.H.) :

A syndrom due to occlusion of all arteries arising from the aortic arch. Report of a case featured by primary thrombocytis and auto-agglutination

Am Heart Jour 22, 825, 1941

- 5 - FROVIG (A.G.) :

Bilateral obliteration of the common carotid artery.
Acta psyschr. and neurol scand supplement 39, 1946

- 6 - MASPETIOL (R.) et TAPTAS (J.N.) :

Thrombose des gros troncs de la crosse de l'aorte chez une femme jeune.
Ses rapports avec les diverses artérites thrombosantes

Semaine des Hôpitaux de Paris
24, 2705, 1948

Bibliographie (suite)

- 7 - CACCAMISE (W.C.) et WHITMAN (J.P.) :

Pulseless disease

Am Heart Jour 44, 629, 1952

- 8 - GRADAT et MOREAU :

Thrombose des troncs de la crosse aortique

Archives des maladies du coeur
et des Vaisseaux 45, 830, 1952

- 9 - JERWELL (A.) :

Pulseless disease

Am Heart Jour 47, 780, 1954

- 10 - ASK-UPMARK (E.) :

On the pulseless disease outside of the Japan

Acta Medica Scand 149, 161, 1954
(TAKAYASHU (M.) Acta Soc oph. Jap. 12, 554, 1908 cité par
ASK-UPMARK)

- 11 - BARKER (N.W.) et EDWARDS (J.E.) :

Primary arteritis of the aortic arch

Circulation Mars 1955, page 486

- 12 - TRIAS DE BES, SANCHEZ LUCAS et BALLESTA BARCONS :

A case of Takayashu's syndrom. The pulseless disease

British Heart Journal Octobre
1955, page 484-485

- 13 - Professeurs SANTY, WERTHEIMER et FROMENT :

Syndrome de TAKAYASHU avec oblitération coronarienne

rapports
présentés au XXX^e Congrès Fran-
çais de Médecine ALGER 1955
1er tome page 384.

Bibliographie (suite)

- 14 - FREDERICO MADEIRA, ROCHA DA SILVA et GULMARAES AMORA :
(LISBONNE)

Deux cas de syndrome de TAKAYASHU

Journal do medico - t.15 n° 27
2 Juillet 1955

Observations résumées dans la Presse Médicale 10 Décembre 1955 (page 1708)

- 15 - Professeur MOUQUIN, Professeurs agrégés DESVIGNES et
MACREZ, Docteur HATT et J. FANGOUX :

- Un cas d'oblitération des trois branches nées de la
crosse de l'aorte.
- Syndrome de TAKAYASHU
- Amélioration de la vision par l'A.C.T.H.

Bulletins et Mémoires de Société
Médicale des Hôpitaux de Paris -
Année 1955 n° 27 - 28.

